

## DERMATOSES NEUTROFÍLICAS

- ☉ Grupo de doenças que podem cursar com comprometimento cutâneo localizado, generalizado e sistêmico. Merecem grande atenção, em função da importante sintomatologia e do conceito de doença reativa ou marcadora de outros processos patológicos, principalmente os neoplásicos.
- ☉ Em comum a todas, há desordem de estímulos e proliferação de neutrófilos, traduzida por infiltração celular cutânea. O diagnóstico clínico, muitas vezes com características típicas, preferencialmente deve ser confirmado por histopatologia, ainda que não haja padrões patognomônicos. Tem muitos dx diferenciais, então precisamos fazer bx.
- ☉ Característica comum → presença de um extenso infiltrado inflamatório neutrofilico no exame histopatológico. Podem ter vasculite junto ou não ter.
  - **Sem vasculite** – Sweet, Pioderma Gangrenoso, Dermatite Neutrofilica, Síndromes cutâneas associadas a DII (Crohn, RCU).
  - **Com vasculite** – Behçet, Erythema elevatum diutinum, Granuloma Facial.

### ☉ SÍNDROME DE SWEET – DERMATOSE NEUTROFÍLICA AGUDA FEBRIL

- ☉ O quadro apresenta febre e lesões cutâneas. Não há paciente com Sweet sem febre.
- ☉ Um ou mais crises de placas eritematosas dolorosas com febre, artralgia e leucocitose. Descrita por Sweet.
- ☉ Mais frequente em mulheres 4:1 entre 30-60 anos.
- ☉ As lesões iniciais podem ser inespecíficas.
- ☉ O quadro clínico típico: placas eritematosas bem definidas com superfície mamilonada, que dá a impressão de microvesiculação (chamada pseudovesiculação), geralmente não ulceram e envolvem sem deixar cicatrizes – se ulcerar é de pior prognóstico. Podem se acompanhar de patergia.
- ☉ Na placa vemos ondas, áreas elevadas como se fosse pequenos mamilos e neste momento, a lesão é tão infiltrada, com tanto neutrófilo e é dura, fibroelástica. A olho nu parece uma vesícula, mas tem consistência dura. Na maioria da parte dos casos evolui com cura sem cicatriz.
- ☉ **Patergia** – reprodução da lesão por punção.
- ☉ As doenças neutrofilicas tem o fenômeno de patergia – principalmente Sweet e pioderma gangrenoso.
- ☉ **PATERGIA** – surgimento de lesão cutânea idêntica clínica e histopatologicamente a doença original sendo eritemato-papulosa, por vezes pustular e com formação de pequena ulcera, após traumatismo dérmico, o qual pode ser de pequena monta, como a inserção de agulha fina para punção venosa, por exemplo, ou mesmo após cirurgias de qualquer porte, com lesões surgindo de feridas operatórias.
- ☉ Febre e mal estar na maioria dos casos, artralgias e ou mialgias em 50% dos casos. As lesões não tratadas podem envolver em 6-8 semanas, porém vários pacientes evoluem com recorrência e cronicidade. Podem apresentar infiltrados neutrofilicos em órgãos sólidos com pulmão, ossos, olhos, coração, músculos, SN e TGI. Isso não é comum, ocorre nos casos de pior prognóstico. As

doenças neutrofilicas são desordens multissistemicas com desordem do sistema imunológico e pode dar doença apenas cutânea ou sistêmica.

- ⊗ Ex: paciente com LMA e Sweet pode ter infiltração de medula. Pode ser simples a complicada.
- ⊗ Placa eritematosa, edematosa, superfície brilhante, arredondadas, infiltrada, mamilonada, pode ter eritema violáceo nos fototipos mais claros. Há indivíduos com lesões edematosas nas extremidades, papulas encimadas por vesículas edematosas (é duro, não sai liquido), de longe parece amolecido e passando o dedo é fibroelastico. Placa eritemato-edematosa, lesões papulo-eritematosas nas nadegas, placa circinada, edematosa nas pernas.
- ⊗ Precisa de biopsia para fechar o dx.
- ⊗ HISTOPATOLOGIA – há vasculite da derme media e superior, com alterações da parede vascular e infiltração de neutrófilos.
- ⊗ PATOGENIA – é descrito após IVAS, após infecção intestinal por Yersinia, faz reação de hipersensibilidade a esses antígenos ou mesmo a antígenos tumorais – doenças linfoproliferativas – LMA.
- ⊗ Acomete mais mulheres, historia de IVAS precede o quadro, curso persistentemente febril, sem acometimento sistêmico, a não ser que tenha doença de base. Febre diária sem muito mal estar e lesões super infiltradas.
- ⊗ CONDIÇÕES ASSOCIADAS À SD DE SWEET – leucemia ou pré leucemia mieloides, lúpus eritematoso, artrite reumatoide, Sd de Sjogren, Doença de Behçet, DII, gamopatia monoclonal benigna, gravidez, linfoma, pos infeccioso (streptococcus) – IVAS, diarreia. Muitas vezes pode ter lesão articular no LES, artrite, Sjogren, Behçet.
- ⊗ Nódulos e placas brilhantes, edematosas e dolorosas, superfície pode apresentar vesículas ou pústulas, extremidades, face e pesoço, neutrofilia no sangue periférico. Pode doer, mas nem sempre dói. A neutrofilia nem sempre será alta.
- ⊗ DROGAS DESENCADEANTES – bactrim, minociclina, hidralazina, furosemida.
- ⊗ IMPORTANTE SABER – forma mais frequentemente associada a LMA – ulcerosa. Tem raro acometimento mucoso, mas quando tiver são pústulas, aftas (assim como Behçet). Pode ter febre, mialgia, acometimento de pulmão, fígado e pancreas.
- ⊗ TRATAMENTO - Geralmente tem ótima resposta à corticoterapia. Prednisona 60mg-dia nos adultos. Tbm podemos usar Iodeto de Potassio 900mg-dia por 14 dias, Colchicina 1,5mg-7 dias, MTX, Clorambucil, Agentes biológicos.
- ⊗ São desordens reativas a uma resposta auto-inflamatória do organismo. O tipo da lesão, bx e presença de febre é o que mais faz nos pensar na doença. Pensar nas doenças relacionadas a Sweet. Pode acometer grávidas. O corticoide melhora a doença cutânea, mas se há acometimento sistêmico, precisa do tratamento da doença de base.
- ⊗ Paciente com Sd de Behçet, LES, AR – pode apresentar no meio dessas doenças.

### ⊗ **PIODERMA GANGRENOSO**

- ⊗ 30% tem patergia.
- ⊗ Doença inflamatória que geralmente evolui para ulcerações cutâneas e comprometimento sistêmico, associada a fenômeno patérgico em muitos casos e a doenças sistêmicas entre 30-

70% dos casos. É considerado discrasia neutrofilica, as **lesões pustulosas** verificadas no inicio dos casos de pioderma gangrenoso correspondem, ao acúmulo de neutrófilos.

- ⊗ O conjunto de células inflamatórias, em atividade anormal, ocasiona a liberação de quantidades elevadas de **metaloproteinases** da matriz, além do **TNF alfa**. Ocasionalmente ulceração inicial e são responsáveis pelo seu aumento progressivo. Por outro lado, verificam-se quantidades modestas de metaloproteinases da matriz e nas bordas das lesões, o que desfavorece o processo de cicatrização.
- ⊗ Nos casos graves de doenças neutrofilicas estão usando **biológicos anti-TNFalfa**. Vai aumentando do centro para a borda. A ulcera tende a ser fagedênica (tem tamanhos imensos).
- ⊗ Há liberação de metaloproteinases, TNF alfa, há ulceração e ocorre aumento progressivo da mesma.
- ⊗ A patergia ocorre em aproximadamente 30% dos casos.
- ⊗ A **reatividade imunológica** anormal e a reação de auto-acs contra ags comuns encontrados na pele, no TGI e nas articulações seria uma explicação básica para a interpretação da sintomatologia de alguns pacientes. Há formação de auto-acs contra ags da pele, mas não é considerada doença auto imune, mas **auto-inflamatoria** que leva a destruição do tecido.
- ⊗ **SINDROME PAPA – artrite piogenica, pioderma gangrenoso e acne**. Tem sido considerado como integrante das dermatoses auto inflamatórias. *Estas são desordens imunes, mas não auto-imunes (não há altos títulos ou presença de auto-acs e não há especificidade de ag estimulador). Ocorre uma disfunção primaria do sistema imunitário inato e, na origem, há alterações genéticas e proteicas.* Em comum, ocorre ativação de neutrófilos e ou monócitos e macrófagos, com processos inflamatórios e apoptose.
- ⊗ É doença auto-inflamatoria assim como acne (P. acnes estimula uma maior inflamação e desenvolvimento de acne).
- ⊗ Discreto predomínio feminino, mais comum entre 20-60 anos, mas ocorre em crianças em 4% das vezes.
- ⊗ **CLINICA** – lesão papulo-pustulosa, com conteúdo hemorrágico eventual e rápida progressão para ulceração, com níveis variáveis de extensão de profundidade, podendo acometer tendões e ou músculos. As bordas são elevadas, bem delimitadas, eritemato-violaceas e subminadas (derivadas do processo inflamatório necrotizante). De acordo com a imunidade pode ser pequena ulcera ou fagedênica, superficial ou muito profunda. Acomete qualquer lugar do corpo.
- ⊗ **CLASSIFICAÇÃO** (há uma ampla variabilidade clinica, morfologicamente são os tipos:)
  - *Pustuloso* – raro e de difícil diagnostico
  - *Ulcerado* – mais comum
  - *Vesico-bolhoso*
  - *Vegetante-verrucoso*
  - *Atípico*
- ⊗ Em geral há predomínio de uma das formas clinicas e pode coexistir no mesmo paciente mais de um tipo.
- ⊗ A forma pustulosa generalizada esta relacionada às **doenças inflamatórias intestinais**.

- ⊗ A forma ulcerativa pode ser relacionada a **DII, artrite, gamopatia monoclonal e malignidades** (mais comum).
- ⊗ Forma bolhosa – mais relacionada a **doenças hematológicas**.
- ⊗ A forma vegetante – mais rara – e também conhecida como superficial granulomatosa, dificilmente possui relação com doenças sistêmicas.
- ⊗ O quadro clássico – papulo pústula que ulcera e forma ulcera grande de bordos subminados.
- ⊗ **VARIANTES CLÍNICAS ESPECÍFICAS DO PIODERMA GANGRENOSO**
- ⊗ **PERIOSTOMAL** – ocorre após a formação de ostomia (em menos de 1% dos osteomizados). Em geral, o PG está associado a doença intestinal inflamatória (Doença de Crohn e retocolite ulcerativa).
- ⊗ **PIOESTOMATITE VEGETANTE**: é um quadro que apresenta erupção pustulosa que afeta a mucosa oral, com múltiplas e pequenas lesões superficiais, friáveis, sendo algumas consideradas verdadeiros abscessos, associadas à DII.
- ⊗ **ATÍPICO OU BOLHOSO**: Lesões bolhosas frequentemente nos MMII e sintomas constitucionais são as características desta variante, que está relacionada com doenças hematológicas e ou malignas. Só chegamos na conclusão com a bx.
- ⊗ Em 30% dos pacientes, as lesões são múltiplas e dor é o principal sintoma, ainda que alguns não refiram sintomatologia específica. A maioria dói.
- ⊗ Pode ocorrer após cirurgias de mamas, relação com DII que pode ter acometimento cutâneo e pioderma, principalmente na região genital.
- ⊗ Na forma pustulosa não tem como fazer dx. Aspecto de vasculite com pústula no meio. Pode ser após ostomia.
- ⊗ Pode ter evolução crônica, fica fechado um período e depois abre novamente.
- ⊗ **DOENÇAS ASSOCIADAS AO PIODERMA GANGRENOSO**
- ⊗ DII – Retocolite ulcerativa e Doença de Crohn
- ⊗ Artrite reumatoide
- ⊗ Doenças linfoproliferativas e mieloproliferativas – leucemias mielocíticas
- ⊗ Linfomas, síndromes mielodisplásicas, policitemia vera, paraproteinemias, gamopatias, arterite de Takayasu, Granulomatose de Wegener, Infecções pelo vírus HCV e HBV, uso de interferon e ribavirina na hepatite
- ⊗ Disfibrinogenemia
- ⊗ Outros – IR, DM, Doença de Graves, gestação
- ⊗ **TRATAMENTO**
- ⊗ **Corticoides sistêmicos** – prednisona ou prednisolona entre 0,5 e 1mg/kg-dia VO
- ⊗ **Ciclosporina** 5mg/kg-dia
- ⊗ **Tacrolimus** 0,1% tópico
- ⊗ São os medicamentos que reúnem as maiores evidências e recomendações atuais para o PG.
- ⊗ Há outras opções, que podem ser úteis – corticoides tópicos, medicação de alta potência, acetona de triancinolona nas bordas da lesão), cromoglicato tópico (nas úlceras), tacrolimus, ciclosporina intralesional, azatioprina.

**DOENÇA DE BEHÇET**

- ⊗ Entidade relacionada a aspectos genéticos e geográficos, possui caráter inflamatório e multissistêmico e apresenta comportamento recidivante e crônico (igual na sweet, pioderma e behçet).
- ⊗ Histopatologicamente – **vasculite e trombos vasculares** – essa é a diferença do Behçet nas doenças neutrofilicas – ela tem vasculite e as outras não tem.
- ⊗ Síndrome de etiologia desconhecida que se constituía de úlceras orais recorrentes, úlceras genitais e uveíte.
- ⊗ Além disso pode se manifestar com alterações articulares, vasculares, gastrointestinais, cardiopulmonares, neurológicas e psiquiátricas.
- ⊗ **Uretrite, artrite e uveíte**. Tríade clássica de Reiter – não confundir.
- ⊗ **Úlcera oral, genital e uveíte** – doença de Behçet.
- ⊗ A maior frequência é nas populações do mediterrâneo e o encontro de um risco elevado entre os portadores de **HLA-B51**, conferem a doença uma particularidade genética-geográfica. É endêmica no leste do Mediterrâneo e nos países do leste e oriente médio. A prevalência mais elevada é encontrada na Turquia (80-370 casos-100.000 indivíduos), com ocorrências familiares.
- ⊗ Ocorre em homens e mulheres, mas nos países do Oriente Médio e Ásia. A faixa etária com predomínio para seu início está entre os 20-40 anos, sendo rara na infância. Suas formas mais agressivas são percebidas em adultos jovens. É reconhecida como doença complexa, multissistêmica, com dano vasculopático primário e que possui ampla gama de manifestações clínicas.
- ⊗ Aftas orais são as principais manifestações.
- ⊗ CLINICA
- ⊗ Aftas orais tipo major, minor ou herpetiforme.
- ⊗ Aftas genitais (vulva, vagina, cérvix uterino, prepúcio, escroto, glândula), semelhantes às orais, com tendências a serem mais profundas do que as orais.
- ⊗ Cicatrizes genitais de úlceras genitais.
- ⊗ Lesões do tipo eritema nodoso nos MMII, MMSS, face e região cervical.
- ⊗ Erupções papulo-pustulares denominadas de pseudofoliculites, reação patérgica (reação papulopustulosa em 40% dos pacientes). Mais patérgica do que a sweet e a pioderma.
- ⊗ Manifestações oftalmológicas em 70 a 85% dos pacientes com uveíte posterior sendo a manifestação mais comum, mas também podem ocorrer depósitos vítreos, coroidite, retinite, a diminuição da acuidade visual é um importante problema.
- ⊗ Manifestações articulares – artrite soronegativa é a mais comum dos achados articulares. Com frequência ocorre uma sinovite monoarticular do joelho. São descritos até 10% de espondilite anquilosante e 34% de sacroileíte.
- ⊗ Mucosas orais e genitais, articulações, olhos.

- ⊗ Manifestações vasculares e cardíacas – tromboflebite superficial e profunda são as mais comuns das alterações vasculares. Os eventos trombóticos podem ocorrer em qualquer topografia e ocorrem inclusive em indivíduos sem fatores de risco. São reportados – pericardite, miocardiopatia, aneurisma, fibrose endomiocárdica, anormalidades de condução.
- ⊗ Vasculites das artérias coronárias podem ocasionar infarto ou aneurisma e requerem muitas vezes intervenção cirúrgica.
- ⊗ Principal – aftas orais recorrentes, dolorosas, úlceras orais, genitais. As lesões genitais são tipo aftas e costumam ser mais profundas. Pode ser dx diferencial com herpes, mas parece afta mesmo.
- ⊗ **CRITERIOS DIAGNOSTICOS PARA DOENÇA DE BEHÇET**
- ⊗ **CRITERIO MAIOR**
  - Lesões orais recorrentes pelo menos 3x ao ano – ulcerações aftosas minor ou major ou herpetiforme observada pelo medico ou paciente, com recorrência mínima de 3x ao ano. A afta tem que deixar cicatriz.
- ⊗ **CRITERIOS MENORES (pelo menos 2)**
  - Ulceração genital recorrente – aftosa ou cicatriz observada pelo medico ou paciente
  - Lesões oculares – uveíte anterior, posterior ou células no vítreo sob o exame de slit-lampada ou vasculite retiniana observada por oftalmologista
  - Lesões cutâneas – eritema nodoso, pseudofoliculite ou lesões papulo-pustulares ou nódulos acneiformes em pacientes pos adolescentes na ausência de tratamento com corticoides, vasculite pustulosa
  - Sinovite
  - Meningoencefalite
- ⊗ **TRATAMENTO**
- ⊗ Vários, dependendo da apresentação clínica.
- ⊗ Recomendações – evitar dietas salgadas, apimentadas e condimentadas, evitar ingestão de bebidas alcoólicas e agentes de limpeza dentária ou higienização oral que possam ser irritantes. Tratamento básico de afta.
- ⊗ Doença extensa com resistência ao tto tópico –
  - prednisona e prednisolona (preferível para gestantes) – 1mg-dia ou metilprednisolona 40mg IM por semana (3 semanas),
  - colchicina 1-2mg-dia,
  - dapsona 100-200mg-dia,
  - talidomina 100-300mg-dia,
  - ciclosporina 5-10mg-kg-dia,
  - azatioprina 2-2,5mg-kg-dia,
  - interferon alfa 6 x 10<sup>6</sup> UI 3 dias por semana SC,
  - etanercept 25mg 2 dia-semana IM
  - rebamipide 300mg-dia VO.
- ⊗ Todas imunomoduladores. Varias das doenças neutrofilicas podem dar problemas articulares.

**URTIARIA NEUTROFILICA**

- ⊗ A urticaria neutrofilica é caracterizada por maculas, papulas ou placas eritematosas, pálidas, **não pruriginosas ou menos pruriginosas**. Estas lesões apresentam resolução em até 24h.
- ⊗ Os pacientes não apresentam angioedema ou púrpura, mas pode haver dermografismo e história de doença atópica.
- ⊗ Entre os sintomas sistêmicos apresentados estão a febre, a poliartrite e leucocitose.
- ⊗ Tem infiltrado neutrofilico.
- ⊗ A urticaria pode ser aguda (menos de 6 semanas), crônica (mais de 6 semanas), física, auto-imune, idiopática. Nas neutrofilicas usamos corticoide, dapsona, sulfa.
- ⊗ Devem ser avaliados quanto a presença de doenças sistêmicas – Dc de Still (febre de origem indeterminada, AR juvenil, em adultos fica como dx diferencial de febre de origem indeterminada e nas ccas AR juvenil), LES e Sd de Schinzel.
- ⊗ Alguns estudos com esta dermatose relacionando os achados histopatológicos com a resposta terapêutica demonstraram que medicamentos com ação antineutrofilica, como a dapsona, podem ser eficazes, com longos períodos de remissão após sua suspensão.
- ⊗ Clinicamente parece urticaria. Faz quadro urticariforme crônico, pode ou não ter sintomas sistêmicos associados e na investigação da urticaria crônica, se já tentamos outras coisas, vamos bx para achar outra doença de base, principalmente reumatologica.

**DESORDENS TIPO MISCELANIA****SINDROME DE REITER**

- ⊗ Artrite Reativa. É uma síndrome multissistêmica reativa de origem incerta que se caracteriza por uma tríade:
  - Uveíte, uretrite não gonocócica e artrite.
- ⊗ Pode-se manifestar como uma artrite reativa pós infecciosa (TGI e TGU).
- ⊗ CLINICA
- ⊗ Queratodermia blenorragica – lesões psoríase-like nas palmas e solas, balanite circinada, lesões orais pustulosas – psoríase like (língua geográfica, lesões de psoríase pustulosa aguda na mucosa), há associação com espondilite anquilosante e HLAB27.
- ⊗ Há associação entre artrite reativa e:
  - Uretrite não gonocócica (Ureaplasma urealyticum e Chlamydia)
  - Disenteria – após shigelose e outros agentes
  - Infecções pelo vírus HIV
- ⊗ Resposta imunológica multissistêmica em pacientes com predisposição genética.
- ⊗ A forma pós doença venérea (uretrite) é:
  - Mais comum em homens jovens
  - 1-12 meses após a infecção com recorrência em 50% dos pacientes
  - Pode ter febre, mal estar, perda de peso, quase sempre se acompanham de artropatia erosiva axial soronegativa

- ⊗ O indivíduo tem a uretrite e depois de 1 a 12 meses faz o quadro palmo-plantar, artrite e quadro de lesões pustulosas orais ou um quadro cutâneo que lembra psoríase pustulosa. É diferente de afta. E além dele tem descrito outras lesões típicas de psoríase – língua geográfica, pústulas.
- ⊗ A principal forma de artropatia axial soronegativa é espondilite anquilosante.
- ⊗ Manifestações oftalmológicas – conjuntivite, irite e ceratite.
- ⊗ Manifestações neurológicas – meningoencefalites, convulsões, neuropatias cranial ou periféricas, episódios psicóticos.
- ⊗ Morte ocorre em menos de 1% dos casos, mas um terço pode apresentar sequelas.
- ⊗ Tem aumentado na população e a maioria das vezes temos que encaminhar para a reumato – para tratar a artrite, precisa de biológicos, pode deixar sequela.
- ⊗ Lesões erosivas no penis circinada – **balanite circinada**, queratodermia blenorragica (pode parecer uma psoríase pustulosa). A psoríase pustulosa se não for localizada palmo-plantar ela geralmente é forma intermediária para chegar na psoríase vulgar ou eritrodermia. Há quadro mais intenso de degeneração de neutrófilos para formação da pústula. Mas há alteração imunológica para que aconteça de forma mais aguda do que na psoríase em placa.
- ⊗ TRATAMENTO
- ⊗ Não curável é tratável – corticoide tópico, radiação UV, tazaroteno – para lesões palmo-plantares.
- ⊗ MTX em doses baixas.
- ⊗ Corticoide VO pode ter benefício, mas pode piorar a lesão palmo-plantar como na psoríase. As lesões cutâneas e mucosas da Reiter, parece muito com psoríase pustulosa (língua geográfica e queratodermia blenorragica).
- ⊗ Antagonista do TNF alfa
- ⊗ Tratamento do HIV com TARV costuma melhorar.

### ⊗ SINDROME DA ARTRITE-DERMATITE POS BYPASS INTESTINAL

- ⊗ Bem raro. Tecnicamente com a melhora das técnicas da bariátrica, esta entrando em desuso, mas há indivíduos que fizeram essa cx bariátrica com bypass jejuno-ileal ou Billroth II que tem a ALCA cega e nessa ALCA cega há hiperproliferação bacteriana. Hoje em dia não é comum.
- ⊗ A hiperproliferação bacteriana na ALCA intestinal leva a formação de ags, altera a imunidade do indivíduo e há inflamação. Os pacientes que fizeram essa cx e tinha DII – fazem quadro clínico auto inflamatório e depositam na pele com lesões tipo vasculite pustulosa e nas articulações.
- ⊗ 20% dos pacientes que passaram por cirurgia bariátrica com bypass jejunoileal.
- ⊗ Quadro clínico de oligoartrite com dor intensa, de grandes e pequenas articulações associada a uma erupção cutânea tipo vasculite pustulosa.
- ⊗ Há aumento de imunocomplexos com a hiperproliferação bacteriana intestinal na alça cega, que se depositam nos tecidos alvo – pele e sinovia.
- ⊗ Tem que ter a ALCA com hiperproliferação bacteriana que leva a essa reação imunológica.
- ⊗ HISTOPATOLOGIA – vasculite leucocitoclastica.
- ⊗ TRATAMENTO – ATB pela hiperproliferação bacteriana, corticoides orais para diminuir os sintomas da DII, cirúrgico para restabelecer a anatomia e para que haja melhora do quadro.



- 📍 Cutâneo – há dermatite com pústulas. Há história de bariátrica ou para úlcera gástrica -Billroth II ou para Crohn e RCU. Esses indivíduos já tem mucosa inflamada e pela alça cega tem hiperproliferação bacteriana e predisposição a essa doença.

## QUESTOES

- 1) Patogenese da sd de Sweet – associação com infecções, doenças autoimunes, neoplasias e medicações sugere uma reação de hipersensibilidade. As citocinas parecem ter um papel etiológico importante.
- 2) Epidemiologia da Sd de Sweet – o episódio inicial da variante clássica ou idiopática ocorre entre os 30-50 anos de idade. Acomete 4x mais mulheres do que homens.
- 3) Síndrome de Sweet - Lesões papulonodulares de coloração eritematosa e ou violácea, localizadas mais na face, tronco, MMSS. A forma ulcerada e bolhosa esta relacionada a malignidade. Febre é o sinal mais comum. Manifestações oculares e articulares são comuns (auto-inflamatórias).
- 4) Síndrome de Sweet – a malignidade hematológica mais frequente é LMA, o principal quadro infeccioso associado é IVAS (por streptococcus), o **fator estimulador de colônia de granulocitos é a medicação mais implicada na SS induzida por drogas**, a maioria dos casos é pos infecciosa, mas pode estar relacionada a neoplasias.
- 5) Síndrome de Sweet – a histopatologia é caracterizada por infiltrado neutrofilico dérmico denso e difuso, sem vasculite. Não tem linfocitose, VHS e PCR são altos. Nos casos relacionados a malignidade – pode ter anemia, leucopenia e plaquetopenia.
- 6) Tratamento da Sd de Sweet – corticoides sistêmicos são o tratamento de escolha para a maioria dos casos. Colchicina e Iodeto de potássio são terapias de 3ª linha.
- 7) Os mediadores patogênicos que favorecem a expansão da lesão ulcerada do pioderma gangrenoso são – metaloproteinases 9 e 10, TNF.
- 8) Fenômeno patergico ocorre no pioderma gangrenoso em aproximadamente 30% dos casos.
- 9) O pioderma gangrenoso pode estar associado a doenças auto-inflamatórias, entre eles a síndrome PAPA – que cursa tbm com artrite piogénica e acne.
- 10) A forma clinica do pioderma gangrenoso mais associada a doenças hematológicas é bolhosa.
- 11) Pioderma gangrenoso ocorre mais em adultos do que crianças. A maioria das associações é com doenças imunológicas (hematológicas, DII, alteração da imunidade).
- 12) Histopatologia do pioderma gangrenoso – infiltração neutrofilica e graus variados de vasculopatia dérmica.
- 13) Doença de Behçet – histopatologia – tem infiltração neutrofilica, trombose e vasculite. Sempre tem vasculite, as outras podem ou não ter.
- 14) HLA B51 é característico da doença de Behçet.
- 15) Critério maior para a doença de Behçet – úlcera oral recorrente 3 ou mais episódios ao ano. Critérios menores – vasculite cutânea recorrente, uveíte recorrente, úlcera genital recorrente. A cicatriz das úlceras tbm cabe no critério.
- 16) Doença de Behçet = dx de forma completa – uveíte, úlcera oral, úlcera genital e pseudofoliculite.

- 17) Tratamento da Doença de Behçet – em pacientes graves a terapia pode exigir mais de uma droga.
- 18) Doença de Behçet – prognóstico – a gravidade tende a ser pior em homens jovens – HLA B51 positivo com manifestações precoces na vida.
- 19) Urticaria neutrofilica – não há sempre manifestações sistêmicas como febre e leucocitose. O tratamento é com drogas antineutrofílicas.
- 20) Doenças relacionadas a urticaria neutrofilica – doença de Still.